Lane Medical Library

Orthopädische Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität München
Vorstand: Geheimrat Professor Dr. Fritz Lange.

Über syringomyelitische Arthropathie der unteren Gliedmassen unter besonderer Berücksichtigung des Fußes.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin

einer

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Friedrich Andreas Ludwig Then Bergh.

Kallmünz
Buchdruckerei von Michael Laßleben
1933.

Referent: Geheimrat Prof. Dr. Fritz Lange.

Meinen lieben Eltern gewidmet!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153721_0226

Neuropathische Gelenkveränderungen an der oberen Extremität und der Brustwirbelsäule im Gefolge einer Syringomyelie sind gut bekannt. Weniger bekannt ist im allgemeinen, daß derartige Veränderungen auch an der unteren Extremität auftreten können. Finden sich hier neuropathische Arthropathien, so denkt man ohne weiteres an das Bestehen einer Tabes. Daß eine solche Arthropathie an der unteren Extremität durch eine Syringomyelie bedingt sein soll, daran denkt man im allgemeinen nicht. Noch ferner liegt einem aber der Gedanke an eine Syringomyelie, wenn an den Füßen eine ausgeprägte Klumpfußstellung besteht.

Die Beobachtung eines derartigen Zusammentreffens von Klumpfuß und Syringomyelie konnten wir in 2 Fällen machen.

Bevor wir auf diese Beobachtungen näher eingehen, möchten wir eine kurze Übersicht über die neuropathischen Gelenkerkrankungen mit besonderer Berücksichtigung der durch Syringomyelie hervorgerufenen Erkrankungsformen der unteren Extremität geben.

Schon vor 100 Jahren hatte Mitchell als erster die tabische Aetiologie gewisser Knochen- und Gelenkerkrankungen erkannt.

In der Folgezeit geriet, wohl durch gewisse Übertreibungen, diese Erkenntnis wieder in Vergessenheit bis im Jahre 1868 Charcot diese Beobachtung erneut mitteilte. In den nächsten Jahren erschienen dann in Frankreich zahlreichere Veröffentlichungen von Fällen tabischer Arthropathien, umso mehr als man jetzt auf Charcot's Rat besonders chirurgische Krankensäle und Armenhäuser daraufhin durchsuchte.

In Deutschland beschäftigt man sich erst wesentlich später auf Veranlassung von Westphal mit der Frage eines Zusammenhanges solcher Gelenk- und Knochenaffektionen mit bestehenden Rückenmarkserkrankungen (Volkman, Kredel u. a.).

Eine weitere Verbreitung und Vertiefung unserer Erkenntnis brachten die Arbeiten Schultzes. Dieser hat sich damit das große Verdienst erworben, die Erkrankung für die bisher fast „nur ein anatomisches Interesse bestand", der klinischen Diagnose zugänglich zu machen (Graf).

Man fand die gleichen und auch ganz ähnlich verlaufende Knochen- und Gelenkveränderungen, die man für die Tabes in stattlicher Zahl gesammelt hatte (siehe die Arbeiten aus den Jahren 1886—87 von Weizsäcker, Rotter, Cerny, Kredel und Volkmann), auch bei Syringomyelien.

In der Monographie „Die Syringomyelie" von Schlesinger im Jahre 1887 fand schließlich diese spinale Erkrankung ihre auch noch heute gültige Beschreibung.

In der zweiten Auflage dieses Buches (1895) berichtet der Verfasser schon ausführlich über Knochen- und Gelenkveränderungen, soweit er sie dabei beobachten konnte. Nach seiner Meinung dürfte diese Komplikation bei 20—25% aller syringomyelitischen Erkrankungen auftreten. Andere Autoren rechnen mit einer Häufigkeit von 10% (Sokoloff). Untersucher aus neuerer Zeit kommen auf ein mehrfaches dieser Schätzung (Borchard).

Beachtenswert ist, daß alle Autoren, darunter als einer der ersten Löwenfeld schon 1887, darauf hinweisen, daß die neuropathischen Arthropathien viel häufiger vorkommen als sie diagnostiziert werden; Buzzard ist der Meinung, daß das teilweise in dem augenfälligen Hervortreten des Gelenkprozesses gegenüber den lange Jahre oft recht geringen neurologisch-klinischen Ausfallserscheinungen begründet ist.

Mitchell, der als Erster tabische Arthropathien erkannte, schrieb mit Recht, „daß diese Gelenkerkrankungen den Praktiker, welcher sie für die ganze Krankheit hält, hinter das Licht führen". In der letzten großen zusammenfassenden Veröffentlichung über die neuropathischen Knochen- und Gelenkaffektionen macht Blencke auch wieder ausdrücklich darauf aufmerksam, wie schwer gerade dieses Nervenleiden in seinen Anfängen zu erkennen ist.

Um diese Schwierigkeiten, die einer Frühdiag-

nose entgegenstehen, zu verstehen, muß zunächst auf das Wesen der Erkrankungen näher eingegangen werden.

Unter Syringomyelie versteht man ein spinales Nervenleiden, das meist zwischen dem 11. und 30. Lebensjahr auftritt und mehr die körperlich arbeitenden Volksschichten und hier wieder mehr Männer als Frauen befällt. (Charcot, Schultze und Hoffmann). Man nimmt an, daß es sich um eine kongenitale Entwicklungsanomalie mit pathologischer Höhlenbildung im Rückenmark, speziell in seinen zentralen Partien, handelt, die sich in entsprechenden klinischen Ausfallserscheinungen äußert.

Als solche können wir in den Anfangsstadien der Erkrankung meist nur eigentümliche Sensibilitätsdefekte feststellen. Sie beginnen in der Regel mit einem Verlust der Schmerzempfindung und des Temperatursinns, während der Berührungssinn oft noch lange gut erhalten bleibt. Es ist daher verständlich, daß diese Analgesie und Thermalanaesthesie unaufmerksamen Kranken wegen der erhaltenen tactilen Sensibilität lange Zeit nicht bewußt wird. Gefühlsstörungen geringen Grades entgehen auch erfahrungsgemäß dem Arzte leicht!

Erst mit dem Fortschreiten des Leidens und den damit beginnenden Muskelatrophien, motorischen Lähmungen und Störungen der Vasomotorik und Trophik, wird die Diagnose augenfällig.

Dieser Verlauf ist nun aber keineswegs zeitlich fixiert. Wir finden zahlreiche, langdauernd stationär bleibende Fälle bei Syringomyelie, in Analogie zu den von Erb als rudimentäre unvollständige Formen oder den von Strümpell als initiale Fälle der Tabes bezeichneten Krankheitsbildern und es ist nicht verwunderlich, wenn der Zusammenhang von Gelenkleiden mit einer Rückenmarkserkrankung übersehen wird (Loewenfeld).

Es hängt vor allem damit zusammen, daß die meisten tabischen Arthropathien im praeataktischen Stadium der Erkrankung (Charcot, Loewenfeld, Blencke) auftreten, und daß man die Gelenkleiden manchmal als „Frühsymptom aller Frühsymptome" ansprechen kann. Schlesinger sah Fälle, in denen das Auftreten einer Arthropathie den sicher nachweis-

baren neurologischen Zeichen um Jahre, einmal sogar bis 12 Jahre, vorausging.

Oehlecker will dieses „freie Intervall" von dem er allerdings nur bei tabischer Erkrankung spricht, auf eine Dauer von höchstens 2—3 Jahre abgekürzt wissen. Nach seiner Meinung hänge dies nur von der zunehmenden Genauigkeit der neurologischen Untersuchungsmethoden ab.

Bei Berücksichtigung all dieser diagnostischen Schwierigkeiten, die durch die zeitliche Aufeinanderfolge der Krankheitserscheinungen und der zuweilen außerordentlichen Geringfügigkeit des neurologischen Befundes gegeben sind, darf man aber nicht vergessen, daß auch die landläufige Meinung von der typischen Lokalisation der Rückenmarksprozesse viel zur Verkennung der Gelenk- und Knochenaffektionen beiträgt. Nicht immer muß die Tabes gerade die untere Extremität und die Syringomyelie die obere betreffen. Wir sind geradezu erstaunt, wenn wir aus Schlesinger's Arbeiten entnehmen, daß ein Fünftel aller von ihm zusammengestellten syringomyelitischen Arthropathien nicht auf die obere Extremität entfallen. Mit diesem Ergebnis decken sich auch die Feststellungen Sokoloff's, der nur 80 v. H. aller gliomatösen Gelenkerkrankungen an der oberen Extremität findet.

Interessant ist dabei die Tatsache, daß Rotter gerade das umgekehrte Verhältnis in seiner Arbeit über die Arthropathie bei Tabes errechnete (genau 80 v. H. untere, 18 v. H. obere Extremität).

Würden alle diese Gesichtspunkte bei der Diagnosenstellung berücksichtigt und ließe man jeden Fall genauestens von nervenspezialistischer Seite untersuchen, so würde die Zahl der frühzeitig und überhaupt festgestellten syringomyelitischen Knochen- und Gelenkerkrankungen sicher bedeutend zunehmen, da Frühfälle in größerer Zahl bis jetzt nur in Kliniken und bei klinischen Begutachtungen erkannt wurden (Blencke).

In typischen Fällen allerdings ist, wenn einmal das spinale Nervenleiden sich ausgebildet hat, die Diagnose des charakteristischen Krankheitsbildes leicht. Blencke schreibt deshalb „daß der, der auch nur einmal Gelegenheit hatte eine derartige Erkrankung zu

sehen, sie überhaupt nicht mit anderen Gelenkerkrankungen verwechseln kann".

Die vollkommen scharfe Trennung, wie sie einst in Bezug auf Genese, Symptomatologie und anatomisches Verhalten von Sokoloff für die jeweilige neuropathische Arthropathie gefordert wurde, mußte man im Laufe weiterer Beobachtungen am Krankenbett und auch für das pathologisch-anatomische Geschehen wieder fallen lassen (Virchow, Graf, Blencke).

Die Begründung, die u. a. Graf dafür gibt, ist überzeugend: „Es erscheint a priori auffallend — vorausgesetzt, daß man einen inneren Zusammenhang zwischen einer Erkrankung des Zentralnervensystems und einem Gelenkleiden zuläßt —, wenn Arthropathien bei zwei Rückenmarkserkrankungen, die sich lediglich durch das Ergriffensein der grauen und weißen Substanz unterscheiden, die aber dadurch, daß sowohl bei Tabes die graue als auch bei Syringomyelie die weiße Substanz erkranken kann, doch mehr oder weniger ineinander übergehen, ganz verschiedene Bilder darbieten sollten".

Die Gründe, die Sokoloff zu einer scharfen Trennung der tabischen und syringomyelitischen Arthropathie führten, waren klinischer Natur. Im klinischen Verlauf lassen sich zweifelsfrei gewisse Unterschiede feststellen. Diese sind aber nicht so groß, um nicht die tabische und syringomyelitische Arthropathie ohne Rücksicht auf ihre Aetiologie unter einem gemeinsamen Gesichtspunkt betrachten zu können.

Bei beiden Arthropathien, der tabischen und syringomyelitischen, ist der Beginn oft fast ein unmerklicher und dann zieht sich die Erkrankung gewöhnlich über Jahre hin. Selbst ein längerer Stillstand des Gelenkleidens ist möglich; so finden wir zwei Fälle in der Literatur verzeichnet, bei denen syringomyelitische Gelenkprozesse über ein Jahrzehnt stationär geblieben sind (Schwarz und Anton).

Die verschiedene Lokalisation des Gelenkprozesses bei beiden Erkrankungen ist abgesehen von den eingangs erwähnten geringen Ausnahmen ebenfalls nicht zu leugnen. Es erklärt sich das ohne weiteres aus der Abhängigkeit der Arthropathie

vom Sitze der primären Rückenmarkserkrankung (Klemm).

Da bei der Syringomyelie die Krankheitsherde in der Medulla spinalis zumeist im Cervical- sowie oberen Dorsalmark lokalisiert sind, ist auch die obere Extremität vorwiegend von ihr befallen. Buchwald fand am häufigsten die Schulter, dann den Ellbogen und die Handwurzelknochen affiziert.

Ist die untere Extremität von der Erkrankung ergriffen, so findet man bei einer späteren Sektion meist den spinalen Krankheitsprozeß über das ganze Rückenmark ausgedehnt (Blencke).

Die Veränderungen, die sich bei einer Arthropathie an einem Gelenk im einzelnen abspielen, sind folgende:

Ohne jedes Initialsymptom kommt es zum Auftreten einer Gelenkschwellung als erster Ausdruck der lokalen Knochen- und Gelenksaffektion. Diese Schwellung kann mit der Zeit noch mehr zunehmen und sich später sogar bis in die parartikulären Weichteile erstrecken. Die Infiltrationen in die Umgebung des Gelenkes sind bei der Syringomyelie ausgedehnter als bei der Tabes. Dies wird von Borchardt auf vasomotorische Einflüsse zurückgeführt.

Daneben fand Sokoloff bei seinen pathologisch-anatomischen Untersuchungen ebenfalls chronische Veränderungen im Sinne einer chronisch deformierenden Gelenkentzündung. Er betont dies ausdrücklich gegenüber den exsudativen und hochgradig destruktiven Prozessen bei der Tabes, die Schuchard einmal so treffend als eine „Karikatur der Arthritis" bezeichnete. Leyden und Goldscheider suchen diese gewaltigen Zerstörungen und Wucherungen bei der tabischen Form der Arthropathie mit der, durch den ataktischen Gang bedingten geringen Schonung der unteren Extremität zu erklären.

Eigentümlich und diagnostisch wichtig ist ferner, daß diese Gelenkschwellungen gar keinen entzündlichen Charakter aufweisen. Die Haut über den ödematösen Bezirken ist im allgemeinen blaß, fühlt sich kühl an und zuweilen sieht man durch sie ein starkes Venennetz durch.

Im Vordergrund der pathologisch-anatomischen Veränderungen

am Gelenk stehen Vorgänge, die mikroskopisch und makroskopisch denen einer Arthritis deformans ähnlich sind (Virchow) und später zu sehr hochgradigen Formveränderungen mit erheblicher Knochenzerstörung und -neubildung führen können. Auch Israel grenzt die Arthropathien gegenüber den Arthritiden anderer Herkunft ja nur durch die stärkere Art der Knochenveränderungen ab, wie sie in solchem Ausmaß sich nie bei einer Arthritis deformans finden.

Die öfters vorgenommene Unterscheidung in acute und chronische, oder benigne und maligne Formen können wir gemeinsam mit Ahrens und Borchard ablehnen, da man es bei der Syringomyelie fast ausnahmslos mit chronischen, stark pathologischen Knochen- und Gelenkveränderungen zu tun hat.

Beim Fortschreiten der Erkrankung kommt es dann teils zu einem Schwund, teils zu einer Wucherung des Knochengewebes. Schwarz spricht hier von destruktiven und produktiven Vorgängen und Oehlecker, der nicht in der Atrophie und Hypertrophie das eigentliche Wesen der Erkrankung sehen will, betont, daß er zuerst immer die Destruktion und später erst die Knochenwucherung wahrgenommen hat.

Erreichen diese Vorgänge am Knochen einen extremen Grad, so kann das zu starken extra-kapsulären Knochenauflagerungen und zu Knochenwucherungen in benachbarten Sehnen und Muskeln führen, die dann von einer eigentlichen Myositis ossificans nicht zu unterscheiden sind (Buzzard, Oehlecker).

Anderseits ist es aber nicht angängig, das häufig zusammen mit und neben Arthropathien beobachtete Auftreten von Spontanfrakturen auf eine ossale Atrophie zurückführen zu wollen.

Außer am Knochen und an den Gelenkflächen spielen sich an der Kapsel und am Bandapparat charakteristische Veränderungen ab. Das fibröse Gewebe wird in den ersten Stadien der Erkrankung durch exsudative Prozesse infiltriert und verdickt. Nach Ablauf einer gewissen Zeit tritt eine Lockerung, ja unter Umständen eine Zerstörung der Ligamente ein (Schlesinger).

Die dadurch resultierende größere Beweglichkeit führt durch die weitere mechanische Abnützung beim Gebrauch der Gliedmassen

zu der Ausbildung von Schlottergelenken. Rotter, der an Hand einer Reihe von Fällen diese Schlottergelenke eingehender untersuchte, fand, daß sich diese oft schon nach zwei Monaten, sicher aber innerhalb zweier Jahre ausbilden.

Ob sich bei der Syringomyelie eine so abnorme, bis ins Groteske steigernde Gelenkbeweglichkeit bei unbehandelten Fällen ausbildet wie bei tabischer Erkrankung, erscheint bisher noch strittig, da ältere Beobachter beide Formen zusammengeworfen haben (Charcot, Weizäcker).

Bei den aus der abnormen Beweglichkeit resultierenden Deformitätsstellungen, die natürlich sehr variabel sein können, handelt es sich nach Blencke vorwiegend um die Ausbildung eines Genu valgum recurvatum am Knie und einer Varusstellung im Fußgelenk. Das Endstadium zeigt mehr oder weniger starke Erschlaffung, narbige Veränderung und Zerstörung des ganzen nicht knöchernen Gelenkapparates, dessen einzelne Bestandteile oft gar nicht mehr zu erkennen sind.

Trotzdem ist die Gehfähigkeit in diesem Stadium der ausgeprägten Wackelgelenke oft noch recht gut. Aber gerade dieser für den Kranken günstig erscheinende Umstand führt zu weiterer Verschlechterung, denn es kommt unter der veränderten Statik nun zur weiteren Zerstörung der Gelenkflächen.

Die Möglichkeiten zur Ausbildung von Luxations- und Subluxationsstellungen sind dadurch so zahlreich, daß uns das Auftreten mannigfachster, variierender Krankheitsbilder im Endstadium des Leidens nicht wundern darf.

Die Funktionsprüfung des befallenen Gelenkes ergibt, daß die Beweglichkeit trotz der starken äußerlichen Veränderung wenig behindert ist. Auch empfindet der Patient keinerlei Schmerzen bei der Bewegung, ein Umstand, der uns die bei der Ausdehnung und Größe derartiger Gelenkprozesse unwahrscheinlich gute Gehfähigkeit erst verständlich macht.

Im Gegensatz zu den lokalen Veränderungen steht das meist ungestörte Allgemeinbefinden des Patienten, bei dem Fieber zumeist

völlig fehlt. Das einzige worüber öfters geklagt wird, ist eine unbestimmte Schwere und ein leichtes Ermüdungsgefühl in der betroffenen Extremität. Über starke Schmerzen wird eigentlich nur geklagt, wenn im Anschluß an einen Unfall Aussicht auf eine spätere Rente besteht (Blencke).

Diese auffallende Analgesie ist, wie Schlesinger in seiner Monographie schon ganz deutlich herausstellte, das Hauptsymptom aller neuropathischen Arthropathien und die Schmerzlosigkeit allein ermöglicht dem Kundigen eigentlich schon die Stellung der richtigen Diagnose.

Die Momente der relativen Schmerzunempfindlichkeit führten auch in dem einen von uns beobachteten Falle dazu, daß der Mann mit seiner syringomyelitischen Arthropathie erst in die Klinik kam, als ihm kein Schuh mehr paßte und er wegen hochgradiger Dekubitalgeschwüre im wahrsten Sinne des Wortes auf den Knochen ging.

Die Krankheitsgeschichte dieses Falles ist folgende:

Fall I.

V. F. 22 jährig.

Vorgeschichte: In der frühen Kindheit bereits wegen angeborener Hüftverrenkung behandelt. Ein Dauererfolg wurde nicht erzielt. (Reluxation).

Aufnahme in die Klinik am 22. IV. 1929.

Seit $^3/_4$ Jahren wegen Dekubitalgeschwüre an beiden Füßen gehunfähig, ist V. in den letzten Monaten nur auf den Knien gerutscht.

Der linke Fuß stand schon seit vielen Jahren in schwerer Klumpfußstellung. Die Form des rechten sei noch vor 4 Jahren so gut gewesen, daß ein gewöhnlicher Schuh getragen werden konnte.

Befund: Innere Organe: Lungen und Herz ohne besonderen Befund.

Wirbelsäule: Spina bifida fühlbar; darüber Naevus von Handtellergröße; rechts neben dem Kreuzbein hyperkeratotischer Bezirk.

Hüftgelenke: Rechts: Reluxation.

Kopf steht hinten oben am Darmbeinkamm, zeigt starke Verschieblichkeit und geringen Halt. Es bestehen keine Kontrakturen.

Links: Kopf am Ort.

Rechtes Bein ist im Vergleich zum linken stark atrophisch.

Auf der rechten Knieseite kleinfaustgroße Schwellung, die Haut darüber ist gerötet, die örtliche Temperatur erhöht.

Kniegelenke: Beiderseits leichte Genua valga, rechts Recurvatum von 165 Grad.

Füße: Beiderseits schwere Klumfüße mit Decubital-

geschwüren am äußeren Fußrand. Der Dekubitus ist jetzt noch pfennigstückgroß, soll aber kleinhandtellergroß gewesen sein. Die Absondrung vom Dekubitus ist noch gering.

Fußstellung siehe Abb. 1.

Röntgenbild der Hüfte: Rechts Reluxation, links ist der Kopf am Ort.

Behandlung: Nach Abheilung des Dekubitus am 13. 5. 29. Redressement beider Füße und anschließend subcutane Tenotomie der Achillessehne.

Gipsverband in Spitzfußstellung bei Mittelstellung des Vorderfußes und leichter Varusstellung des Calcaneus. Da noch keine Vollkorrektur erzielt war, wurde am 15. 5. 29 ein zweites Redressement rechts und eine Keilosteotomie (links) in typischer Weise gemacht.

Im Gips auf ein Monat nach Hause entlassen. Bei der Wiederaufnahme am 9. 7. 29 war der Gips rechts defekt, links seien angeblich einige Wunden. Nach der Gipsabnahme zeigt sich, daß beide Füße stark geschwollen sind (links mehr als rechts). Am rechten Fuß ist der frühere Dekubitus in Fünfmarkstückgröße wieder offen. Die Schwellung an den Füßen hat stark entzündlichen Charakter. In der Leistengegend findet sich eine gut palpable Drüse.

Nachdem das Decubitalgeschwür verheilt war, wird V. mit passenden Schuhen und Einlagen am 8. 10. 29 entlassen.

Entlassungsbefund:

Stellung des Fußes rechts durchaus gut, links ganz gut.

Zwei Monate später kam V. wieder in die Klinik zur Nachuntersuchung. Gehfähigkeit eine Stunde, dabei Schmerzen im linken Fuß. Seit einigen Wochen Druckgeschwür an der Außenseite des linken Fußes, außerhalb des Bereiches der Einlage, durch Druck vom Schuh. Schmerzen von seiten des Druckgeschwüres bestehen nicht. (s. Abb. 2).

Aufnahme für 3 Tage zwecks Änderung der Einlagen und Schuhe und Hohllegung des Decubitus.

Hiernach kam V. erst am 3. 3. 31, also $1^1/_2$ Jahre später, wieder in die Klinik. Jetzt bot sich ein überraschender Befund:

Beide Knöchelgegenden (links mehr als rechts) weisen, mächtige, teigige Schwellungen auf. Die Knöchelumfänge betragen rechts 33 cm, links 39 cm. Die Haut ist im Bereich der Schwellung etwas wärmer als die Umgebung. An beiden Beinen seit 9 Wochen erneutes Auftreten von Decubitalgeschwüren. An der Außenseite der linken Sohle ein zweimarkstückgroßer, tiefer, an der Ferse des rechten Fußes ein erbsengroßer Decubitus (s. Abb. 3 u. 4). Vorher Gehfähigkeit 2 Stunden. Drüsenschwellungen in beiden Leistengegenden, nicht schmerzhaft. Sensibel: Sensibilitätsstörungen an beiden Füßen und an den Fingern, dabei ist die Temperaturempfindung ausgesprochen gestört. Tiefensensibilität an beiden Füßen gestört.

Reflexe: Pupillen reagieren prompt auf Licht und Convergenz. Zunge wird gerade ausgestreckt. Bauchdeckenreflexe alle gut auslösbar, Cremasterreflex nicht auslösbar.

Patellarreflex: rechts negativ, links positiv.

Babinski: rechts nicht sicher angedeutet.

Liquoruntersuchung: Wassermannreaktion negativ, auch in Serumverdünnung 1 : 2.

Sachs-Georgireaktion: negativ.

Die spezialärztliche neurologische Untersuchung ergab: eine Herabsetzung des Unterscheidungsvermögens für Wärme und Kälte an den Händen, ein Fehlen des rechten Patellarreflexes bei normaler Stärke des linken, das wahrscheinlich auf die ziemlich starke und hochgradige Atrophie des Oberschenkelmuskels zurückzuführen ist.

Die Achillesreflexe sind wegen der Arthropathien der Knöchelgelenke nicht zu prüfen.

An Unterschenkeln und Füßen ausgedehnte Gefühlsstörungen, die nicht scharf begrenzt sind und bei deren Prüfung die Angaben ziemlich stark wechseln. Die Störungen erscheinen am rechten Unterschenkel stärker und ausgedehnter zu sein als am linken; an der Außenseite sind sie viel ausgesprochener als an der Innenseite. Die Störung am rechten Unterschenkel zeigt weder radiculären noch peripheren Charakter, annähernd circuläre Begrenzung. Am schwächsten ist die Störung für Berührungsempfinden, erheblich stärker die für die übrigen Sensibilitätsqualitäten und auch die Tiefenempfindung.

Die Nervenstämme sind besonders am rechten Bein druckempfindlich.

Keine Tabeszeichen, Pupillen etc. in Ordnung.

Da für eine Tabes keinerlei Anhaltspunkte bestehen und neben den Störungen an den Beinen die Temperatursinnabschwächung an den Händen besteht, der Kranke gleichzeitig eine Spina bifida zeigt und das Leiden anscheinend Neigung zum Fortschreiten hat, ist trotz des nicht hinreichend typischen Bildes die Annahme einer Syringomyelie als Ursache der Arthropathie das Wahrscheinlichste.

Diagnose: Syringomyelie mit neuropathischen Arthropathien an beiden Sprunggelenken. Spina bifida.

Die weitere Behandlung bestand vorerst darin, die Decubitalgeschwüre zum Abheilen zu bringen. Außerdem wurde der Versuch gemacht durch eine Röntgentiefenbestrahlung den syringomyelitischen Prozeß selbst zu beeinflussen.

Epikrise: Nachdem der Patient in früher Kindheit wegen Hüftluxation behandelt war, erschien er erst 13 Jahre später wieder, da sich an beiden Füßen eine Klumpfußstellung ausgebildet hatte. Links, wo die Fußdeformierung besonders früh, „schon seit vielen

Jahren" eingesetzt hatte, war sie besonders hochgradig. Am rechten Fuß konnte angeblich noch vor 4 Jahren ein gewöhnlicher Schuh getragen werden. Der Kranke war aber, nachdem es in $^3/_4$ Jahren zur Geschwürbildung an beiden Füßen gekommen war, vollkommen gehunfähig.

Der Befund an den Füßen war im Jahre 1929 der von typisch neurotischen Klumpfüßen. Auch daß ein Decubitus an den Füßen bestanden hatte, paßte durchaus in das Bild eines neurotischen Klumpfußes.

Im weiteren Verlauf war auffällig die große Neigung zur Decubituserneuerung aus ganz geringfügigen Anlässen. Sie hätte rückwirkend betrachtet, schon eher den Verdacht auf eine Syringomyelie erwecken müssen, oder zum mindesten Anlaß zur Aufnahme eines eingehenden Nervenstatus sein sollen.

Da dies unterlassen worden war — man hatte die Sensibilitätsstörungen auf neurotische Klumpfüße bei Spina bifida zurückgeführt — wurde die Diagnose auf Syringomyelie erst gestellt, nachdem hochgradige Arthropathien sich an den Füßen entwickelt hatten. Ob durch die verschiedenen operativen Eingriffe, die zur Beseitigung der schweren Klumpfüße erforderlich waren, die Entstehung der Arthropathien gefördert wurde, ist möglich, aber nicht mit Sicherheit zu entscheiden.*)

Ein weiterer Fall, bei dem eine Klumpfußbildung bei Syringomyelie bestand und der schon in früheren Jahren in der Klinik beobachtet wurde, soll gleichfalls mitgeteilt werden:

*) Nachtrag: In den letzten Monaten ist V. wieder in die Klinik gekommen. Der linke Fuß zeigte einen trostlosen Zustand, ausgedehnte bis auf den Knochen reichende Dekubitusse hatten sich gebildet. Von diesen Stellen war eine Phlegmone ausgegangen und hohes Fieber bestand bei ganz schlechtem Allgemeinzustand.

Als Behandlung blieb nur die Ablatio im Unterschenkel übrig.

Die Wunde heilte ohne jede Störung und 8 Wochen nach der Ablatio konnte V. mit der Prothese, in der er 2 Stunden hintereinander ging, entlassen werden.

Fall II.

H. F. 19 jähriger Gärtner.

Anamnese: Eltern gestorben, zwei Geschwister gesund. Angeblich seit Geburt geringfügiger Klumpfuß beiderseits. Im fünften Lebensjahr allmählich zunehmende Verkrümmung der Finger der rechten Hand, die seit fünf Jahren stationär geblieben ist, trotz angeblich sehr schwerer Arbeit. Im zehnten Lebensjahr Geschwür am linken Oberschenkel, im Anschluß daran stärkere Verkrümmung des rechten Fußes, die auch in der letzten Zeit weiter fortschreitet.

Blasen- und Mastdarmstörungen sind nie aufgetreten. Sensibilität immer normal, niemals Krämpfe oder Steifigkeit der Glieder.

Befund: Aufgeschossener junger Mann von mäßig kräftigem Knochenbau in genügendem Ernährungszustande. Die Extremitäten sind mäßig bläulich verfärbt, ebenso die Lippen.

Hals: Mäßige Struma colloides.

Thorax: Rachitischer Rosenkranz.

Innere Organe: Herz und Lunge o. B.

Obere Gliedmassen: betroffen ist rechte Hand:

Das Handgelenk steht im Radiocarpalgelenk in leichter Subluxationsstellung, die mit leichtem Knirschen sich ausgleichen läßt. Es steht in Überstreckung von ungefähr 150 Grad, die aktiv und passiv bis 170 Grad Volarflexion beweglich ist.

Die Fingergrundgelenke 2—5 stehen in spitzwinkliger Beugekontraktur, die beim 2., 4. u. 5. aktiv und passiv bis 90 Grad ausgleichbar, beim 3. dagegen nur bis ungefähr 70 Grad streckbar ist.

Die Palmarfascie zeigt trotz derber Hautschwielen keine deutlichen narbigen Veränderungen, dagegen fühlen sich die Beugesehnen des 2.—5. Fingers, insbesondere aber die des 3. deutlich verdickt an.

Bei Beugung des Handgelenkes ist eine etwas weitere Streckung der Finger möglich als bei Streckung.

Die übrigen Gelenke des 2.—5. Fingers sind frei beweglich; völliger Faustschluß ist möglich.

Am Daumen besteht eine geringfügige Einschränkung der Abduktion.

Untere Gliedmassen: betroffen sind: Beide Füße.

Beiderseits Klumpfußstellung, rechts ausgeprägter als links.

Die Umgebung der Knöchel ist beiderseits sulzig verdickt, an den Metatarsen V findet sich ein großer Schleimbeutel.
Die Varität des Calcaneus rechts 30^0 links 10^0,
Die Varität des Vorderfußes rechts 30^0 links 10^0.

Ausgesprochener pes excavatus rechts, in geringem Grade auch links.

Beweglichkeit:	rechts	links
Dorsalflexion	90°	90°
Plantarflexion	150°	130°
Pronation des Calc.	15°	Supin. b. Mittelstellung
Supination	beiderseits frei	
Pronation des Vorfußes	10°	Supin. b. Mittelstellung.

Die Großzehen stehen beiderseits in mäßiger Hammerzehenstellung.

An Armen und Beinen ist keine sichere Muskellähmung nachweisbar. Die Interossei sind teilweise stark atrophisch.

Die Sensibilität ist an Hand und Fuß gegen Schmerzempfindung etwas herabgesetzt, Berührung wird deutlicher empfunden.

Patellar- und Achillesreflexe fehlen, pathologische Reflexe sind nicht auslösbar.

Die neurologische Untersuchung (Prof. Malaisé) ergab: Rechte Hand: Schwäche der Fingerextensoren, Ab- und Adduktion aufgehoben (Inteross. IV tief eingesunken). Elektrisch fällt vor allem und zwar sowohl an den Armen wie an den Beinen auf, daß stärkste Ströme erforderlich sind und auch an den Muskeln über denen die Haut nicht, wie an den distalen Unterschenkeldritteln, verdickt ist. Außerdem an einzelnen Interossei träge Zuckung. Fingerstrecken und Beugen auch quantitativ herabgesetzt. Armreflexe erhalten.

Sensibel: Am distalen Vorderarmdrittel beginnende sich auf den Handrücken erstreckende Hypalgesie und Thermhypaesthesie bei erhaltener tactiler Sensibilität. Das gleiche an der unteren Hälfte der Unterschenkel und an beiden Füßen. An den großen Zehen ist außerdem die Tiefenempfindung — Lage und Bewegungsgefühl — nahezu völlig aufgehoben. Elektrisch reichte der mir zur Verfügung stehende Strom (Anschlußapparat) nicht aus, um ein definitives Urteil über das elektrische Verhalten der Unterschenkel und das der Fußmuskeln zu erhalten.

Die Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten fehlen alle, spastische Symptome sind nicht vorhanden.

Außerdem besteht Rombergsches Phänomen und Anisocorie (links mehr als rechts).

Die Pupillenreaktion ist erhalten, der Augenhintergrund ohne pathologische Veränderungen.

Es besteht erschwerte Urinentleerung.

Es handelt sich um Syringomyelie, doch würde ich empfehlen die vier Reaktionen anzustellen, da eine Lues hereditaria nicht ganz auszuschließen ist . . .

Die Untersuchung des Blutes und Liquors auf Lues fiel vollkommen negativ aus (25. 1. 1921).

Diagnose: Klumpfuß (angeboren?) und Syringomyelie. Eine längere Beobachtung dieses Falles fand leider nicht statt.

Die Beobachtung von Fällen bei denen Klumpfüße zugleich mit einer zentralnervösen Erkrankung, die als zweifelsfreie Syringomyelie diagnostiziert wird, zusammentreffen, ist äußerst selten. Eine solche Beobachtung ist aber in theoretischer und praktischer Hinsicht bedeutungsvoll. In theoretischer Beziehung zeigt das Zusammentreffen von Klumpfuß und Syringomyelie, daß Klumpfüße durch eine zentrale Nervenstörung, ohne daß eine ausgesprochene Lähmung eines Muskels besteht, sich entwickeln können.

Besonders interessant ist in dieser Hinsicht der 2. Fall, bei dem leichte Klumpfüße schon seit der Geburt bestanden haben, die aber im Laufe des Lebens stärker geworden sind.

In unserem 1. Fall finden wir zunächst eine angeborene Hüftluxation vergesellschaftet mit einer Spina bifida. Das öftere gemeinsame Auftreten beider Anomalien wurde von O. Beck beschrieben.

Die grundlegenden anatomisch-pathologischen Arbeiten über die Pathogenese der Syringomyelie von Bielschowsky und Henneberg ergaben, daß diese Erkrankung ein Produkt der „Dysraphie" d. h. eine Störung im Schließungsmechanismus des primären Neuralrohres ist. Da diese vermutlich erblich ist, suchte Bremer einen Konstitutionstyp aufzustellen, was ihm auch nach eingehenden klinischen und nachfolgenden pathologisch-anatomischen Arbeiten und Untersuchungen gelungen ist. Er bezeichnete diesen bestimmten vererbbaren Konstitutionstyp als „Status dysraphicus".

Die Lehre von den dysraphischen Störungen hat aber auch die engen pathogenetischen Beziehungen zwischen der Syringomyelie und der Spina bifida aufgedeckt, nachdem man in den letzten Jahren längst gesetzmäßige Zusammenhänge vermutet hatte.

Während bei dem ersten Fall der Klumpfuß erst im zweiten Lebensjahrzehnt entstanden war, war die Fußdeformität im zweiten Falle angeboren. Auch hier konnte die Diagnose Syringomyelie einwandfrei gestellt und dadurch zugleich natürlich das Bestehen einer zentralnervösen Erkrankung nachgewiesen werden. Daß überhaupt Störungen im zentralen Nervensystem hin und wieder beim angeborenen Klumpfuß vorhanden seien, vermuten Vulpius und Ludloff schon seit Jahren. Ja eine Störung in der nervösen Innervation scheint in einigen Fällen sogar bei angeborenen Klumpfüßen aetiolo-

gisch in Betracht zu kommen. Welcher Art aber die Störung ist, scheint noch unklar zu sein.

Zwei Fälle von Klumpfußbildung mit atypischen Gefühlsstörungen, die denen in unseren Fällen sehr ähnlich sind, finden sich in der Literatur bei Beck verzeichnet; leider ist jedoch die neurologische Symptomatologie nicht hinreichend, eine sichere Diagnose zu ermöglichen.

Eine weitere Sammlung und Veröffentlichung von Fällen bei denen neben der angeborenen Klumpfußbildung noch eine typische Syringomyelie diagnostiziert werden konnte, wäre sehr zu wünschen. Vielleicht könnte es sogar der weiteren Erforschung der speziellen Ursachen congenitaler Mißbildungen dienen und würde dann insbesondere das Problem des verschiedenen Verhaltens bei der Behandlung des angeborenen Klumpfußes klären können.

Die praktische Bedeutung der gemachten Beobachtung besteht darin, daß man bei dem sogenannten neurotischen Klumpfuß sich nicht einfach mit dem Begriff „neurotisch" befriedigt. Man muß daran denken, daß die Möglichkeit besteht, daß ursächlich eine Syringomyelie in Betracht kommt. Ist dies der Fall, so soll man eine operative Behandlung ablehnen, denn das Auftreten von langwierigen schwerheilenden Decubitalgeschwüren, die aus geringfügigen Anlässen entstehen, ist nicht zu vermeiden, und durch operative Eingriffe wird sodann der Ausbildung einer schweren Arthropathie Vorschub geleistet.

Abb. 1 Vor der Behandlung
Mai 1929

Abb. 2 Nach der Behandlung
Dezember 1929

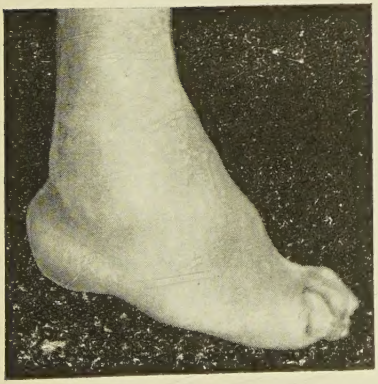

Abb. 3

Abb. 4

Unförmige starke Schwellung um die Knöchel, Druckgeschwür vor allem links.

Literatur.

Ahrens. Beitrag zur Lehre und Behandlung der Arthropathia tabica mit besonderer Berücksichtigung des Kniegelenks. Z. orthop. Chirurgie 8, 345, 1901.

Anton. Ein Fall von stationär bleibender Syringomyelie. Münch. med. Wschr. 1909, 885.

O. Beck. Spina bifida occulta und ihre ätiologische Beziehung zu Deformitäten der unteren Extremität. Ergeb. Chir. u. Orthop. 15, 491, 1922.

— Spina bifida occulta und angeborener Klumpfuß. Münch. med. Wschr. 1920, 316.

Bielschowsky u. Unger. Journ. f. Neurolg. u. Psychiatrie 1920.

A. u. B. Blencke. Die neuropathischen Knochen -und Gelenkaffektionen. Stuttgart 1931.

Borchard, Die Knochen- und Gelenkerkrankungen bei Syringomyelie. Dtsch. Z. Chir. 72, 513, 1904.

Bremer. Klinische Untersuchungen zur Aetiologie der Syringomyelie der „Status dysraphicus". Dtsch. Z. Nervenh. 95, 1, 1926.

— Die pathologisch-anatomische Begründung des Status dysraphicus. Dtsch. Z. Nervenh. 99, 104, 1927.

Buchwald. Über Arthropathie und trophische Störungen bei Syringomyelie. Diss. Leipzig 1908.

Buzzard, Clinical lectures of discases of the nervous system 233, London 1882 zitiert nach Blencke.

Czerny, Über neuropathische Gelenkaffektionen. Arch. Chir. 34, 1887. — Verh. Dtsch. Ges. Chir. 15. Kongr. 84, II.

Charcot. Sur quelques arthropaties. Arch. de Physiol. 1868, 161.

— Arthropathies syringomyeliques. Progres méd. 1893, H. 17.

— Klinische Vorträge über Krankheiten des Nervensystems ins Deutsche übersetzt von Felser, Stuttgart 1879.

Erb. Tabes dorsalis. Dtsch. Klinik 6, 144—145.

Goldscheider. Über neurotische Knochenatrophie und die Frage der trophischen Funktion des Nervensystems. Z. klin. Med. 60 u. Berl. klin. Wschr. 1894, H. 18.

Graf. Über Gelenkerkrankungen bei Syringomyelie. Beitr. klin. Chir. 10, 517, 1893.

Henneberg u. Koch. Zur Pathogenese der Syringomyelie und über Haematomyelie bei Syringomyelie. Mtschr. Neurol. u. Psych. 1923, 54.

Hoffmann. Zur Lehre von der Syringomyelie. Dtsch. Z. Nervenh. III, 1.

Israel. Über neuropathische Verknöcherungen in zentral gelähmten Gliedern. Arch. klin. Chirurgie 1921, 118.

Klemm. Über die Arthritis deformans bei Tabes und Syringomyelie. Dtsch. Z. Chir. 1894, 39, 281.
Kredel. Die Arthropathien und Spontanfrakturen bei Tabes. Volkmann's klin. Vortr. 1888, 309.
Lange Fritz. Lehrbuch der Orthopädie. Jena 1928.
Levy. Die neuropathischen Knochen- und Gelenkerkrankungen. Ergeb. Chir. u. Orthop. II, 56, 1911.
Leyden u. Goldscheider. Die Erkrankungen des Rückenmarks und der Medulla oblongata 1897.
Loewenfeld. Über einen Fall von Tabes dorsalis mit Spontanruptur der Quadrizepssehne und Arthropathien. Münch. med. Wschr. 1887, 20, 371.
Mitchell F. K. Americ. J. med. Sci. 1831 VIII, 255.
— The influence of rest locomotor ataxie. Americ. J. med. Scien 1875.
Oehlecker, Über Gelenkveränderungen bei Nervenleiden. Ärztl. Verh. Hamburg 16. II. 1909. Münch. med. Wschr. 1909, 1047.
— Zur Kasuistik und zur Behandlung neuropathischer Gelenkerkrankungen. Bruns Beitr. 65 H. 1, 1909/10.
— Neuropathische Gelenkerkrankungen und anderes. Verh. dtsch. Ges. Chir. 43. Kongr. 1, 68.
Rotter. Arthropathia tabica. Berl. klin. Wschr. 1886, 836.
— Die Arthropathie bei Tabiden. Arch. klin. Chir. 36, 1, 1887.
Schlesinger, Die Syringomyelie, Eine Monographie 1895.
Schuchardt, Die Krankheiten der Knochen und Gelenke. Dtsch. Chir. 1899.
Schultze Fr. Über Spalt-, Höhlen- und Gliombildung im Rückenmark und Medulla oblongata. Virchow. Arch. 87, 1882.
— Weiterer Beitrag zur Lehre von der zentralen Gliose des Rückenmarks mit Syringomyelie. Virchow Arch. 102, 435, 1885.
— Klinisches und Anatomisches über Syringomyelie. Ztschr. klin. Med. 13, 1888.
Schwarz. Vorstellung eines Falles von Syringomyelie. Verh. dtsch. Ärzte Prag 2. IV. 1900. Dtsch. med. Wschr. 1900, 31.
— Über tabische Arthropathien der Hüfte Bruns Beitr. 62, 216.
Sokoloff, Beitrag zur Kasuistik der Erkrankungen der Gelenke bei der Gliomatose des Rückenmarks. Zbl. Chir. 39, 508, 1899.
Strümpell, Die Krankheiten des Nervensystems 1885.
Virchow, Arthropathia tabidorum. Berl. klin. Wschr. 1886, 49.
Volkmann, Zbl. Chir. 1882, 174.
— Verh. dtsch. Ges. Chir. 15. Kongr. Zbl. Chir. 1886, 19.
Weizsäcker, Die Arthropathie bei Tabes. Beitr. klin. Chir. 1887 III, 1. Bruns Beitr. klin. Chir. 1888 III, 22.
Westphal, Gelenkerkrankungen bei Tabes. Berl. klin. Wschr. 29, 413, 1881.

Zum Schluß ist es mir eine angenehme Pflicht Herrn Geheimrat Prof. Dr. Lange für die Überlassung des Falls zu danken. Herrn Oberarzt Dr. Max Lange danke ich für die Überlassung des Themas und freundliche Unterstützung bei dieser Arbeit.

Lebenslauf.

Geboren am 16. Sept. 1906 zu München als Sohn des Eisenbahningenieurs Friedrich Then Bergh und dessen Ehefrau Anna, geb. Kügle besuchte ich in München die Volks- und Mittelschule. Die Reifeprüfung legte ich im April 1925 am Neuen Realgymnasium in München ab. Anschließend studierte ich dann in München Medizin, machte mein Physikum im Wintersemester 1927/28 und legte im Sommersemester 1931 mein Medizin. Staatsexamen ab. Die Universität habe ich während meiner ganzen Studienzeit nicht gewechselt.

Nach Beendigung meiner Medizinalpraktikantentätigkeit an der Orthopädischen Klinik (Geheimrat Prof. Dr. Fritz Lange), der II. Medizin. Abteilung des Krankenhauses Schwabing (Professor Dr. Neubauer) und der Medizin. Poliklinik (Geheimrat Prof. Dr. May) bekam ich am 30. Juni 1932 meine ärztliche Approbation.

Seit 1. Oktober 1932 bin ich als Assistent an der Orthopädischen Klinik in München tätig.